

Universitat de Lleida
Facultat d'Infermeria

**Programa de atención a pacientes con
Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA):
Información para el personal sanitario de
los Centros de Atención Primaria.**

Por: Daniel Visús Susín

4º Curso de Enfermería

Trabajo presentado a: Pilar Jurschik

Trabajo de Fin de Grado

Curso 2012/2013

15/05/2013

Agradecimientos:

Quiero dar mi más sincero agradecimiento a Pilar Jurschik, por haberme dirigido en este proyecto de fin de Grado. Por todas las atenciones, por el tiempo que ha perdido conmigo, y sobre todo por su apoyo.

A la fundación ADELA, por la información aportada durante la realización de este proyecto.

Y finalmente, no puedo dejar de agradecer la comprensión de mis familiares y amigos, por todo el apoyo brindado a lo largo de todo el periodo Universitario, a todos ellos GRACIAS.

Índice

Lista de tablas	5
- Tabla 1	5
- Tabla 2	6
- Tabla 3	7
- Tabla 4	8
Abreviaturas	9
1. Introducción	10
- Epidemiología	12
2. Etiología	13
3. Sintomatología y diagnóstico	17
- Proceso diagnóstico	18
- Diagnóstico diferencial	20
4. Abordaje multidisciplinar	21
- Neurólogo	22
- Neumólogo	22
- Psicólogo	26
- Fisioterapeuta	26
- Logopeda	27
- Nutricionista	28
- Terapeuta ocupacional	29
- Trabajador social	30
- Atención primaria	31
5. Apoyo psicológico y emocional en la ELA	32
6. Objetivos	34
- General	35
- Específicos	35
7. Metodología	35
8. Intervención	37
9. Evaluación de la intervención	50
10. Discusión	50
11. Conclusiones	51

12. Bibliografía	52
13. Anexos	55
- Anexo 1	55
- Anexo 2	56
- Anexo 3	57

Lista de tablas

- **Tabla 1:**

Criterios de El Escorial con respecto al diagnóstico de la Esclerosis Lateral Amiotrófica:

Criterios de El Escorial			
El diagnóstico de ELA requiere:	Categorías de ELA	Deben estar ausentes:	El diagnóstico de ELA se apoya en:
1. Signos de MNS 2. Signos de MNI 3. Curso progresivo	Definida: MNS + MNI en tres regiones. Probable: MNS + MNI en dos regiones (MNS rostral a MNI). Posible: MNS + MNI en una región; MNS en dos o tres regiones (ELP). Sospecha: MNI en dos o tres regiones (AMP).	1. Trastornos sensitivos 2. Disfunción esfinteriana 3. Problemas visuales 4. Trastorno autonómico 5. Enfermedad de Parkinson 6. Enfermedad de Alzheimer 7. Exclusión de otras entidades que mimetizan la ELA	1. Fasciculaciones en una o más regiones 2. EMG con cambios neurogénicos 3. Velocidades de conducción motora y sensitiva normales (latencias distales pueden estar aumentadas) 4. Ausencia de bloqueos de conducción
Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra. MNI: Neurona motora inferior MNS: Neurona motora superior. AMP: Atrofia muscular progresiva ELP: Esclerosis lateral primaria.			

- **Tabla 2:**

Signos y síntomas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica:

Signos y síntomas de lesión de las neuronas motoras	
NEURONA MOTORA INFERIOR (ESPINAL O BULBAR)	NEURONA MOTORA SUPERIOR (CORTICAL)
Debilidad muscular	Torpeza y lentitud
Atrofia muscular	Espasticidad
Fasciculaciones	Hiperreflexia
Calambres musculares	Reflejos patológicos
Hipotonía muscular	Labilidad emocional
Arreflexia	

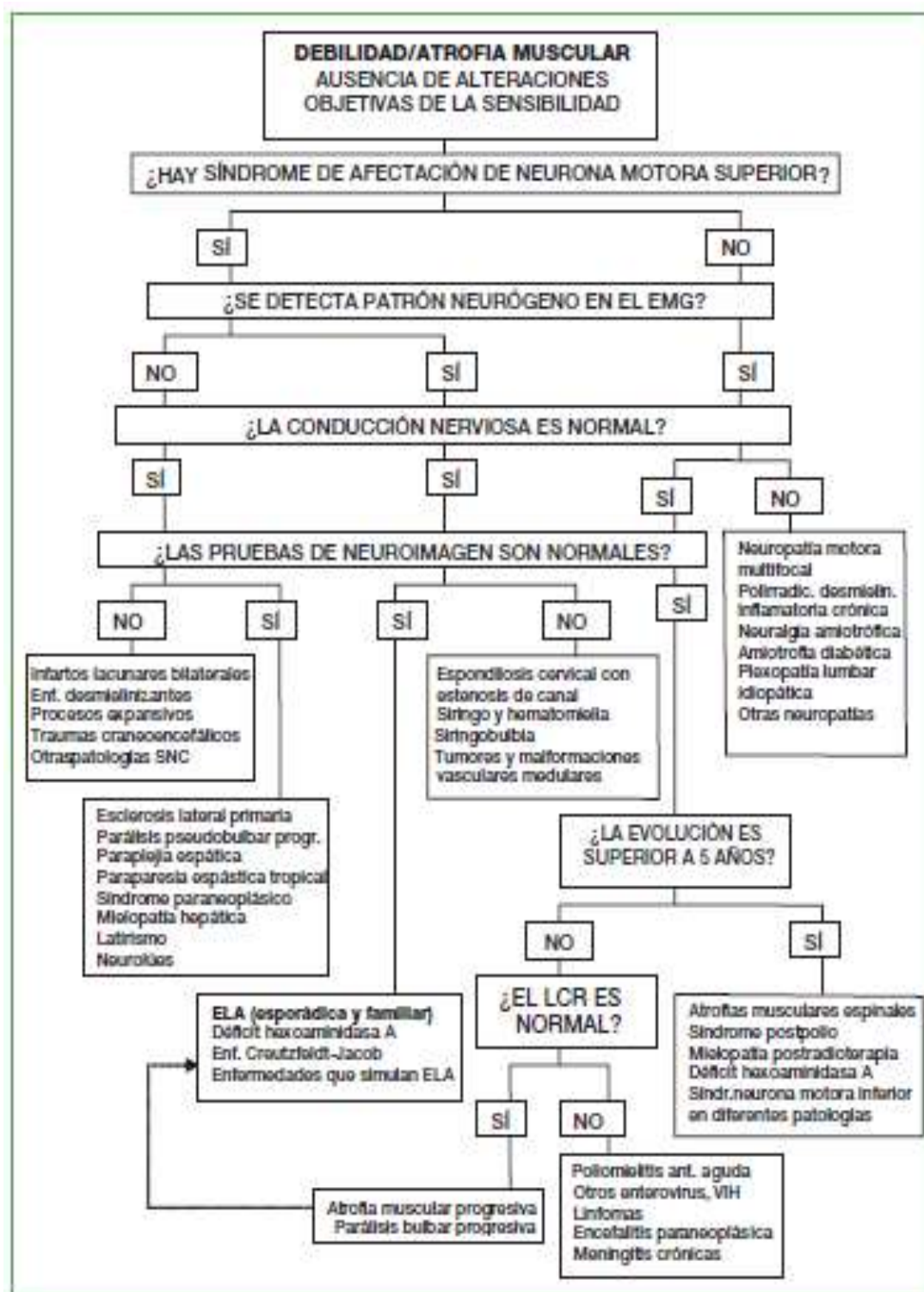
• **Tabla 3:**

Enfermedades que deben considerarse en el diagnóstico diferencial de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Enfermedades que deben considerarse en el diagnóstico diferencial de ELA			
Síntomas y signos de MNS	Síntomas y signos de MNI	Síntomas y signos de MNS y MNI	Síntomas y signos bulbares
<ul style="list-style-type: none"> - Mielopatía cervico-artrósica - Malformación de Arnold-Chiari - Paraparesia espástica hereditaria - Paraparesia espástica asociada a HTLV-I - Tumores a nivel de tronco de encéfalo y/o raquídeos - Malformaciones vasculares medulares - Esclerosis múltiple - Adrenomielo-neuropatía - Latirismo 	<ul style="list-style-type: none"> - Atrofia espinal del adulto - Neuropatía por bloqueos de la conducción - Poliomieltis aguda - Síndrome post-polio - CIDP - Atrofia focal benigna - Fasciculaciones benignas - Enfermedad de Kennedy - Síndrome paraneoplásico asociado a procesos linfoproliferativos - Miopatías inflamatorias o mitocondriales - Intoxicación por plomo - Déficit de hexosaminidasa A - Síndrome post-radioterapia - Neuralgia amiotrófica 	<ul style="list-style-type: none"> - Mielopatía cervico-artrósica o lumbar - Siringomielia - Tumores cervicales espinales, intrínsecos o extrínsecos - Tirotoxicosis - Hiperparatiroidismo - Déficit de vitamina B12 - Intoxicación por plomo - Paraproteinemias - Síndrome paraneoplásico - Enfermedades infecciosas (lúes, neuroborreliosis, VIH con algunos casos reversibles) - Enfermedad de Machado-Joseph - Déficit de hexosaminidasa A del adulto - Enfermedad por cuerpos de poliglucosanos - Síndrome post-electrocución 	<ul style="list-style-type: none"> - Malformación de Arnold-Chiari - Miastenia gravis - Siringobulbia - Enfermedad de Kennedy - Tumores del foramen magnum
<p>HTLV-I: Virus linfotrópico de células T humanas tipo I. CIDP: Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. VIH: Virus de la inmunodeficiencia humana.</p>			

• **Tabla 4:**

Algoritmo para el diagnóstico de la Esclerosis Lateral Amiotrófica:



Lista de abreviaturas

- **ELA:** Esclerosis Lateral Amiotrofica
- **SN:** Sistema Nervioso
- **SNC:** Sistema Nervioso Central
- **ADELA:** Fundación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica
- **AD:** Autosómica dominante
- **AR:** Autosómico recesivo
- **DFT:** Demencia Fronto-Temporal
- **VNI:** Ventilación No Invasiva
- **CAP:** Centro de Atención Primaria
- **SNG:** Sonda Nasogástrica
- **GEP:** Gastrostomía Endoscópica Percutánea
- **AVD:** Actividades de la Vida Diaria
- **ABVD:** Actividades Básicas de la Vida Diaria
- **AIVD:** Actividades Instrumentales de la Vida Diaria

1. Introducción

Etimológicamente, *esclerosis* significa endurecimiento (*skerós* es "endurecimiento patológico" y *osis*, "enfermedad") y hace referencia al estado de la médula espinal en las fases avanzadas de la enfermedad. *Lateral* significa "al lado" y pone de manifiesto la ubicación del daño en la médula espinal. Por último, el término *amiotrófica* significa "sin nutrición muscular" y se refiere a la pérdida de señales que los nervios envían normalmente a los músculos.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es la enfermedad más grave de un grupo de dolencias que tienen síntomas similares y son conocidas como "enfermedades de motoneuronas": la Atrofia Muscular Juvenil o Enfermedad de Kugelberg Welander, la Atrofia Muscular Infantil o Enfermedad de Werdnig Hoffmann, la parálisis bulbar progresiva, la amiotrofia focal benigna, la esclerosis lateral primaria y la atrofia muscular espinobulbar o Enfermedad de Kennedy (1,2).

Las enfermedades de la neurona motora, descritas inicialmente por Aran y Duchenne, se caracterizan por constituir un grupo heterogéneo de síndromes, esporádicos o familiares, cuyo sustrato neuropatológico es una degeneración de las motoneuronas de la médula espinal, el tronco del encéfalo o de la corteza motora. La ELA es la enfermedad de referencia dentro de este grupo de síndromes (3,1).

El sistema nervioso (SN) está formado por células nerviosas que, según su función, se pueden clasificar en neuronas sensoriales, neuronas motoras o motoneuronas e interneuronas. Las neuronas sensoriales, son células receptoras o conexiones de receptores que conducen la información desde los órganos de los sentidos al sistema nervioso central (SNC). Las motoneuronas transmiten la información desde el SNC hasta los músculos encargados del movimiento. Estas se dividen, a su vez, en motoneuronas centrales o superiores, que van del cerebro a la médula espinal, y motoneuronas periféricas o inferiores, que llevan las señales nerviosas de la médula espinal a los músculos. Los mensajes van desde el cerebro a la médula espinal, y

desde este punto, a los músculos que realizan el movimiento. Por último, las interneuronas tienen como función conectar dos o más neuronas (2).

La ELA es una enfermedad degenerativa de la neurona motora que afecta tanto a la motoneurona superior como a la inferior. Inicialmente se manifiesta en forma de pérdida de fuerza en las extremidades distales, aunque la aparición de disfagia o disartria pueden ser los primeros síntomas en caso de afección bulbar primaria. La supervivencia media es de 2 a 5 años desde el diagnóstico. Se manifiesta principalmente con debilidad muscular, amiotrofia e hiperreflexia y la principal causa de muerte es el fallo respiratorio (4). En ningún momento se ven afectadas las facultades intelectuales, los órganos de los sentidos, el control de esfínteres ni la función sexual (5).

Aunque la enfermedad sigue un curso inexorable, la calidad de vida de los pacientes, e incluso el tiempo de supervivencia, puede cambiar de forma significativa con una actuación médica adecuada. Los tratamientos que actualmente existen para la ELA prolongan la supervivencia, aunque no evitan la progresión de la enfermedad. Por ese motivo, además de continuar con las numerosas investigaciones que se están llevando a cabo en diferentes campos con el fin de encontrar un tratamiento para esta enfermedad neurodegenerativa, el objetivo primordial de la atención médica a estos pacientes es mejorar su calidad de vida lo máximo posible. En este aspecto, el tratamiento neurorrehabilitador –planteado desde un punto de vista interdisciplinar– permite orientar los recursos hacia unos objetivos básicos, como prolongar la capacidad funcional y promover la independencia (6-8), con la finalidad de ofrecer al enfermo la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial. Como se señala en la literatura especializada, hasta que no se encuentre un tratamiento curativo para la ELA, la rehabilitación sigue siendo la mejor esperanza para mejorar la salud y la supervivencia de las personas afectadas (9).

Desde el punto de vista médico, la asistencia a los pacientes con ELA debe basarse en un buen conocimiento de la enfermedad por parte de todos los profesionales implicados, información adecuada al enfermo y a sus familiares, accesibilidad a los servicios sanitarios, provisión de ayudas técnicas, tratamiento de los síntomas,

indicación oportuna de métodos alternativos a la alimentación oral, asistencia ventilatoria y atención domiciliaria con ayuda del centro de salud del área del paciente, así como asesoramiento y apoyo hasta el final. Esta atención global e integral, que debe plantearse desde el momento en que se diagnostica la enfermedad hasta su fase terminal, es en sí misma el concepto básico que define el tratamiento neurorrehabilitador. Este tratamiento debe llevarlo a cabo, preferentemente, un equipo multidisciplinar (neurólogo, médico rehabilitador, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, logopeda, neumólogo, dietista, psicólogo y enfermero), y ha de incluir el tratamiento farmacológico de base, el tratamiento sintomático de los problemas concomitantes y el tratamiento de rehabilitación, con el objetivo global de prolongar la capacidad funcional de estos pacientes, promover su independencia y garantizarles así la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial.

También es importante destacar la existencia de entidades como la Asociación Española de ELA (ADELA) (10) y diferentes asociaciones de ámbito regional, integradas por afectados de ELA y sus familiares, así como por personas interesadas en la enfermedad. Estas asociaciones son útiles no sólo para dar apoyo, sino también como fuente de información permanente sobre los diferentes avances que puedan producirse en relación con la enfermedad y su tratamiento (1).

1.1 Epidemiología

La incidencia de la ELA es bastante uniforme en la mayoría de los países industrializados. Se sitúa entre 0,4 y 2,4 casos por cada 100.000 habitantes/año, con una prevalencia de 4-6 casos por cada 100.000 habitantes en el mundo, y en España en un caso por cada 100.000 habitantes. En los últimos años se ha observado una tendencia al aumento de estas cifras (3,11-14).

La ELA es más frecuente en varones, en una proporción aproximada de 1,2-1,6:1, y suele presentarse en individuos adultos. La edad media de comienzo se sitúa alrededor de los 56 años, y es poco frecuente que se desarrolle antes de los 40 o

después de los 70. La duración media de la enfermedad se estima en tres años, con una supervivencia de más de cinco años sólo en el 20% de los pacientes y de más de diez en el 10%.

Existe una forma familiar que representa el 5-10% de todos los casos. Los estudios de las formas familiares han mostrado un comienzo más temprano de la enfermedad (edad media: 45,1 años), una menor preponderancia en los varones (1,2:1) y una supervivencia más corta (1,5 años de media).

La ELA se presenta de modo excepcionalmente frecuente en ciertas áreas del Pacífico Este como la isla de Guam, la península Kii de Japón, el oeste de Nueva Guinea, Groote Eylandt en Australia y la región de Viluisk en el este de Siberia.

En la literatura médica se han descrito algunos factores predictivos de supervivencia, como la edad de inicio, el sexo y la presentación clínica (la forma bulbar respecto a la no bulbar), así como el tipo de progresión. La edad de inicio parece ser el factor predictivo de mayor relevancia en lo referido a la duración de la enfermedad, ya que los pacientes más jóvenes tienen una supervivencia significativamente mayor (9,15,16).

2. Etiología

Actualmente, se desconoce la causa o causas que desencadenan la ELA, aunque existen diversas hipótesis que intentan explicar el origen de esta enfermedad. Estas hipótesis se caracterizan por poner el acento en determinados factores (genéticos, ambientales, alteraciones en el metabolismo, etc.), aunque la explicación que va adquiriendo mayor aceptación es la que afirma que la ELA es el resultado de la combinación de varios factores. La investigación de las causas de la enfermedad es de vital importancia de cara a la prevención, diagnóstico y tratamiento de esta dolencia. Las hipótesis que intentan explicar el origen de la ELA son las siguientes:

- **Mecanismos genéticos.**

Un 10% de los casos de Esclerosis Lateral Amiotrófica es hereditario (ELA Familiar). Parece ser que se trata de una herencia *autosómica*, es decir, que no está ligada al sexo, y *dominante*, por lo que se requiere la imperfección (mutación) en un único gen para desarrollar ELA, esto quiere decir que si una persona tiene ELA hereditaria, sus hijos tendrá una probabilidad del 50% de heredar el gen defectuoso y, por tanto, sufrir la enfermedad.

Dentro de las hipótesis genéticas, la teoría que cobra más fuerza es la que hace referencia al gen SOD-1, situado en el cromosoma 21, que se encarga de codificar la enzima “súper óxido dismutasa Cu-Zn” y controlar el metabolismo del oxígeno. En 1993 se descubrió el gen SOD-1. Aunque pocas personas con ELA tienen este gen imperfecto, su mutación produce una enfermedad similar a la ELA esporádica. Se dispone de evidencia científica, de estudios con roedores, sobre la intervención del metabolismo del oxígeno en el desarrollo de una enfermedad similar a la ELA.

- **Factores ambientales.**

Esta hipótesis surgió a la luz de la elevada incidencia de ELA en la Isla de Guam en el Pacífico. Para verificar esta hipótesis, se estudiaron, entre otros factores ambientales, las pautas alimenticias. Se observó que las personas de la zona estudiada se caracterizaban por un estado carencial en calcio y niveles elevados de aluminio, estado ocasionado por un aminoácido presente en una harina típica de la alimentación en la isla. Las modificaciones en la dieta y de medicamentos redujeron la incidencia de ELA en esta zona hasta alcanzar niveles similares a los de otras áreas del mundo. Además, la utilización de modelos animales, en los que se provocaron altos niveles de aluminio y bajos de calcio, suscita un síndrome similar a la ELA.

En cualquier caso, todavía no hay evidencia que permita relacionar la ELA esporádica y los factores ambientales, si bien los datos epidemiológicos parecen apuntar en esta dirección.

- **Alteraciones en el metabolismo.**

Según esta hipótesis, la ELA se produce por un exceso de Glutamato. Éste es un aminoácido esencial, necesario para la transmisión de los impulsos nerviosos, que si se sobrepasan ciertos niveles, pueden dañar las motoneuronas. Niveles extremos de Glutamato originan la entrada excesiva de calcio en la célula, interrumpiendo muchas de las funciones celulares.

En la ELA se ha observado una alteración en el metabolismo del Glutamato, que podría deberse al transporte inadecuado de esta sustancia lejos de las células nerviosas, al finalizar el envío de señales.

- **Hipótesis de los Radicales Libres.**

La ELA se produce, según esta hipótesis, por un exceso de radicales libres. Las células liberan unos metabolitos tóxicos en forma de radicales libres, que destruyen el oxígeno que la célula utiliza para luchar contra la enfermedad. Las mutaciones del gen SOD-1 produciría un exceso de radicales libres, causa del daño cerebral debido a la destrucción de la motoneurona.

- **Hipótesis Inmunológica.**

El Sistema Nervioso es el responsable de la respuesta inmunológica que se produce ante la lesión de las neuronas. La respuesta puede ser reparadora, eliminando las células destruidas, o producir un daño celular.

La ELA sería la consecuencia de una respuesta inmunológica inadecuada.

- **Deficiencia del Factor Neurotrófico.**

Estudios realizados en roedores y humanos han demostrado que los factores neurotróficos participan, en gran medida, en el crecimiento y mantenimiento de las motoneuronas. Se han llevado a cabo ensayos clínicos para indagar si determinados factores neurotróficos (CNTF, BDNF) retrasan la progresión de la ELA, sin que se hayan encontrado resultados definitivos que confirmen la hipótesis.

- **Alteración del Metabolito de los Neurofilamentos.**

La ELA se produciría por una alteración de los neurofilamentos, es decir, de las proteínas responsables del mantenimiento de la estructura de la neurona. En las

motoneuronas afectadas, los neurofilamentos se acumularían en la cola de la célula, impidiendo la transmisión celular.

- **Defectos en las Mitocondrias.**

Las mitocondrias se encuentran en las células y están encargadas de la producción de energía. La actividad que realizan las mitocondrias se relaciona con la producción de radicales libres que dañan la célula.

- **Anomalías en el Sistema Inmune.**

En muchos trastornos del sistema nervioso, se produce una alteración del sistema autoinmune. Basándose en este dato, se cree que la ELA se produce porque los anticuerpos atacan, por equivocación, los propios tejidos y, por ello, dañarían las neuronas motoras, interfiriendo en la transmisión de las señales desde el cerebro hasta los músculos.

- **Virus y otros Agentes Infecciosos.**

Esta hipótesis ha sido defendida durante varias décadas, si bien aún no se ha podido identificar el agente causante de la ELA. Esta tesis defiende que la degeneración de las células nerviosas se produciría por la intervención de un virus. Así, el VIH (virus de inmunodeficiencia humana), responsable del SIDA, causa, en algunos casos, un síndrome similar a la ELA, y que mejora cuando se trata con fármacos antivirales.

Otros virus y agentes infecciosos que se están investigando son: el ecovirus, el virus de la poliomielitis, las bacterias responsables de la enfermedad de Lyme o los priones.

- **Toxinas.**

Los metales pesados, el plomo, el mercurio o el arsénico pueden atacar el sistema nervioso y dañar las células nerviosas. Se han apreciado determinadas situaciones en las que las personas estaban expuestas a estas sustancias: contacto con pesticidas, antiguos combatientes de la Guerra del Golfo, etc. (2)

3. Sintomatología y diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad es principalmente clínico y también electrofisiológico.

En el año 1990, la Federación Mundial de Neurología estableció los criterios diagnósticos conocidos como criterios de El Escorial, en la reunión que tuvo lugar en esa ciudad. Dichos criterios permanecen vigentes tras su revisión en 1998, momento en el que se establecen los criterios de arlie en los que se añaden a los criterios clínicos pruebas de laboratorio (electromiografía, neuroimagen, etc) (17).

A pesar de esto, el diagnóstico temprano de la enfermedad sigue siendo muy dificultoso y el tiempo que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas hasta la confirmación del diagnóstico puede prologarse hasta 9-14 meses o incluso más según series de diferentes países (18,19). Las principales causas en el retraso del diagnóstico son la falta de familiaridad de muchos médicos con la enfermedad, la presentación con formas inusuales, la coexistencia de otra enfermedad o los falsos negativos antes la existencia de hallazgos neurorradiológicos que no justifican la enfermedad.

Esta tardanza en el diagnóstico conlleva un retraso en el establecimiento de pautas o tratamientos no farmacológicos y farmacológicos que pudieran aumentar la supervivencia y mejoría en la calidad de vida del paciente, así como la posibilidad de participar en otro tipo de estrategias como ensayos clínicos. Por tanto, una mayor difusión de los síntomas y signos de ELA podría contribuir a un diagnóstico más precoz y con mayor grado de certeza.

En la atención a pacientes con ELA debieran respetarse dos principios generales: por un lado, la necesidad de informar adecuadamente tomando en consideración los aspectos socioculturales y el contexto psicosocial del paciente y su familia y, por otro, asegurar la continuidad de los cuidados.

En cuanto al primer aspecto, algunos estudios han publicado que en la mitad de los casos esta información no se realiza de forma correcta mientras que otros demuestran que una adecuada comunicación facilita la confianza del paciente y mejora sustancialmente su adherencia a los cuidados y tratamientos (20).

(Véase Tabla 1)

- **Proceso diagnóstico:**

- 1. *Anamnesis y exploración física.*

Para establecer un diagnóstico correcto es necesaria una completa anamnesis que incluya preguntas como exposición a tóxicos, contactos de riesgo, síntomas sistémicos que hagan sospechar la existencia de problemas metabólicos u otras enfermedades subyacentes.

A fin de disponer de otros síntomas que conduzcan a una orientación diagnóstica correcta es importante realizar un interrogatorio dirigido con preguntas concretas sobre síntomas que espontáneamente el paciente no suele referir:

- Los calambres musculares pueden preceder a la aparición de la debilidad muscular en ocasiones en meses.
- Cambios en la fuerza muscular relacionados con los cambios de temperatura. La debilidad muscular empeora con el frío. El paciente refiere un aumento de las dificultades motoras en ambientes fríos.
- Aparición de movimientos bajo la piel (fasciculaciones musculares).
- Presencia de síntomas negativos: ausencia de dolor, parestesias, alteraciones esfinterianas, diplopía.
- Existencia de antecedentes familiares de ELA.
- La labilidad emocional en estas fases iniciales suele pasar desapercibida, por lo que se debe preguntar al paciente o a su familia si han notado que no puede controlar adecuadamente sus emociones ante mínimos estímulos (reír o llorar).

En la exploración física se buscarán signos de afectación de neurona motora superior y/o de neurona motora inferior, debiendo explorar las cuatro regiones a las

que se refieren los criterios diagnósticos e El Escorial (bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra). En la siguiente tabla se resumen las manifestaciones clínicas de la ELA (21-23). (Véase *Tabla 2*)

2. Diagnóstico electrofisiológico

- Velocidades de conducción: La conducción en los nervios motores no suele verse enlentecida hasta que no ocurre una pérdida axonal significativa y en este caso el descenso habitualmente es menos del 70% del valor normal; el cambio más llamativo es la reducción de la amplitud del potencial de acción compuesto. Las fibras sensitivas no se afectan en la ELA, por lo que los estudios de conducción sensitiva suelen ser normales, salvo en ocasiones en las que se puede objetivar leve descenso en la velocidad de conducción o moderado descenso en la amplitud.
- Electromiografía: En el estudio electromiográfico aparece típica actividad de denervación caracterizada por aumento de la actividad de inserción, fibrilaciones, fasciculaciones espontáneas, ondas positivas y descargas complejas repetitivas. El estudio debe incluir músculos proximales y distales dependientes de diferentes raíces o nervios periféricos y músculos clínicamente no afectados. Se estudiarán como mínimo tres músculos por extremidad. Estos estudios electromiográficos permiten valorar la afectación de la neurona motora inferior.
- Estimulación magnética cortical: Los estudios de estimulación magnética cortical permitirán valorar la afectación de la neurona motora superior, a través de la realización del umbral de excitabilidad, la valoración del tiempo de conducción motora central o de la duración del periodo de silencio. Se trata de una técnica no invasiva, fácilmente reproducible, que informa de excitabilidad del córtex motor, especialmente del tracto piramidal. Esta técnica es de utilidad en aquellos pacientes en los que clínicamente no exista afectación de neurona motora superior (24).

3. *Neurorradiología.*

El estudio neurorradiológico en ELA tiene como objetivo principal la exclusión de otros procesos que pudiesen justificar los síntomas y signos del paciente. La presencia de alteraciones neurorradiológicas, sobre todo en la columna cervical o lumbar, es una de las causas de mayor número de falsos negativos, derivando en ocasiones en intervenciones quirúrgicas innecesarias por patología raqui-médulo-radicular y en otras ocasiones, desvía el diagnóstico hacia patologías de pronóstico totalmente diferente al de la ELA.

Los estudios con la resonancia magnética (RM) para encontrar marcadores precoces de la enfermedad han sido numerosos en los últimos 15 años y si bien parecía que la hiperintensidad del haz corticoespinal en secuencias T2 podía ser indicativa de ELA, se ha comprobado que también está presente en controles (25).

4. *Estudio genético.*

Aproximadamente un 5-10% de los casos de ELA tienen carácter familiar, por lo que el estudio genético no es un estudio diagnóstico de rutina. De entre todas las formas familiares, un 15-20% son debidas a una mutación en el cromosoma 21, en el gen que codifica la SOD-1, siendo ésta la causa de ELA familiar con mutación conocida más frecuente. Desde la descripción en 1993 (7) de la relación con dicho gen, se han referido gran cantidad de mutaciones a nivel del cromosoma 21, mayoritariamente con una herencia autosómica dominante (AD), aunque también existen formas con patrón autosómico recesivo (AR). Incluso en algunos casos de ELA aparentemente esporádica se han objetivado mutaciones en el gen de SOD-1. (26-28)

Por último, hay que reseñar los casos de ELA hereditaria que asocian otros síndromes neurológicos, como el caso de la demencia frontotemporal (DFT) – parkinsonismo-. (27)

- **Diagnóstico diferencial:**

En la siguiente tabla se expone un listado de enfermedades que deben considerarse en el diagnóstico diferencial según predominen unos síntomas y signos u otros:

(Véase Tabla 3)

En la siguiente tabla se expone el algoritmo para el diagnóstico de la Esclerosis Lateral Amiotrófica:

(Véase Tabla 4)

4. Abordaje multidisciplinar

En el tratamiento de la ELA intervienen profesionales de varios servicios sanitarios:

- **Neurólogo.**

El neurólogo es el especialista al que el médico de familia envía al paciente cuando ve indicios de una afección neurológica. Es el encargado de realizar todas las pruebas que se necesitan para poder diagnosticar que se padece una Esclerosis Lateral Amiotrófica.

- **Neumólogo.**

Los problemas respiratorios tienen una importancia capital en el pronóstico de los enfermos con esclerosis lateral amiotrófica. Por diferentes razones estos problemas no han tenido, hasta hace poco tiempo, un tratamiento adecuado. Por suerte existe una tendencia al cambio que las asociaciones de enfermos y los médicos implicados deben hacer progresar. No obstante, la intervención de la administración, proporcionando los recursos humanos (actitud, conocimientos y habilidades) y materiales (aparatos, entorno hospitalario y domiciliario) adecuados es capital para llegar a alcanzar el nivel de calidad deseable, que no es otro que del que disponen los pacientes con otras enfermedades que ya han sido «asumidas» completamente por los responsables sanitarios.

La ELA va afectando progresivamente al funcionamiento de los músculos de los afectados, de modo que, a partir de un momento determinado, pueden necesitar ayudas para las actividades de la vida cotidiana. De igual forma que la enfermedad afecta a los músculos de los brazos o de las piernas, también puede afectar a los músculos respiratorios (MR). Cuando esto ocurre, es imprescindible que estos MR

reciban las ayudas adecuadas, pues los problemas relacionados con su mal funcionamiento pueden tener consecuencias muy graves.

El tórax se representa como un fuelle. Los movimientos de la pared torácica durante la inspiración y la espiración permiten la entrada de aire (con el oxígeno necesario para vivir) y la salida (con el anhídrido carbónico que se produce en las combustiones para obtener energía). Unos pulmones en perfecto estado no sirven para nada si “el fuelle” no se encarga de permitir la entrada del oxígeno y la salida del anhídrido carbónico. Y para que el tórax funcione es imprescindible que los MR puedan moverlo. Cuando éstos empiezan a fallar, el anhídrido carbónico no sale como debe, y al acumularse en la sangre produce somnolencia, dolor de cabeza, falta de atención, etc. En estos casos también se queda en los pulmones, donde ocupa un espacio que impide que entre todo el oxígeno necesario, que tiene consecuencias como la sensación de falta de aire, que dificulta todavía más los movimientos a quien puede moverse. Si estos músculos fallan el paciente va a necesitar ayuda progresiva: durante un tiempo poco intensa y sólo durante el sueño, pero en algunos casos puede llegar a ser continua y completa, sustituyendo completamente a los MR. Si simplificamos, podemos decir que con la respiración puede pasar como con el caminar: primero bastón, luego muletas, silla, silla con motor...

Y al igual que la silla con motor sustituye completamente a los músculos de las piernas para que un enfermo pueda desplazarse, los modernos respiradores eléctrico sustituyen completamente a los MR y permiten que el aire entre y salga correctamente de los pulmones.

Otro de los problemas respiratorios con los que no encontramos es la secreción de mocos. Los pulmones están en contacto permanente con el aire, y por ello están expuestos a que entren sustancias peligrosas, entre ellas algunos gérmenes. Para defenderse de las agresiones externas, la pared de los bronquios está recubierta de unos diminutos pelillos llamados cilios, sobre los que corre una delgada capa de moco que –segregado de forma continua– va arrastrando hacia arriba las pequeñas partículas que caen encima (entre ellas los microbios), hasta llegar a la parte superior de las vías respiratorias, donde se deglute de forma inconsciente. Este sistema de limpieza es conocido como aclaramiento mucociliar, y mientras funciona correctamente nos proporciona protección sin que nos demos cuenta de ello. Sin

embargo, este sistema puede tener dificultades. Durante los catarros, los gérmenes pueden provocar una inflamación de la pared de la tráquea y de los bronquios que además de impedir que los cilios se muevan correctamente, también cambia las características del moco, que se hace muy espeso o muy líquido. Si llega esta situación, el aclaramiento mucociliar no cumple su función de subir las secreciones hacia arriba, por lo que éstas se van acumulando hasta que un golpe de tos las expulsa fuera. Por lo tanto, en estos casos, el fuelle –además de seguir manteniendo una respiración adecuada– tiene que hacer el esfuerzo periódico de llenar rápidamente los pulmones de aire y contraerse después con fuerza, para que el aire salga «a presión» en forma de tos y arrastre los esputos al exterior. No obstante, si los MR de los enfermos con un proceso catarral fueran incapaces de realizar el esfuerzo necesario para expectorar, pueden recibir ayudas que les permitan conseguirlo como son la técnica del clapping (es una de las principales técnicas de limpieza bronquial y a la vez una de las más utilizadas en fisioterapia respiratoria. Es una técnica de percusión pasiva cuyo objetivo es ayudar a desprender las secreciones mucosas del árbol bronquial con el fin de aliviar la angustia que el paciente siente al no poder respirar con total normalidad, además de estimular la tos) y en casos extremos la aspiración por sonda.

La actuación en estos casos es vital para asegurar la vida del paciente. Para ello habrá que informar al enfermo del tipo de problemas respiratorios que podrían aparecer. En determinados hospitales, los neurólogos, tras el diagnóstico remiten a los pacientes de ELA al Servicio de Neumología, donde reciben información necesaria para conocer el alcance de los problemas y participar de forma protagonista en la elección de alternativas de tratamiento, sin la premura que impone la necesidad de tomar decisiones rápidas.

También valoraremos la situación en la que se encuentra el paciente en cada revisión con el médico comprobando la capacidad para masticar, hablar y deglutir, para toser y para respirar se realizan una serie de exploraciones en el “Laboratorio de Exploración Funcional Respiratoria”. Fundamentalmente, allí se analizan diferentes aspectos de la capacidad de respuesta del “fuelle” para toser y para respirar y, si es posible, se cuantifican. Esta cuantificación es muy importante, pues permite situar a cada enfermo en el nivel que le corresponde de cara a elegir las

medidas preventivas oportunas y los tratamientos necesarios si las medidas preventivas fallan.

Si la historia clínica plantea dudas respecto a su buen funcionamiento, también se valora objetivamente la capacidad de deglución. La videorradiología permite averiguar qué pasa con diferentes texturas de alimento.

Cuando se sospecha que puedan aparecer dificultades con la llegada de un catarro debe iniciarse el aprendizaje de las llamadas ayudas manuales para la tos, en las que el fisioterapeuta respiratorio enseña al enfermo y allegados cómo sacar el máximo partido de sus músculos y cómo ayudarles con procedimientos muy fáciles de aprender.

Si las ayudas manuales no consiguen los resultados deseables, las ayudas mecánicas toman el relevo.

Si los músculos respiratorios no proporcionan una ventilación adecuada o hay datos para pensar que la situación puede cambiar de forma brusca, se inicia la adaptación a la ventilación no invasiva (VNI).

En aquellos casos en los que “el fuelle” es incapaz de mantener la mínima actividad necesaria para permitir la respiración, si esos músculos completamente paralizados no se sustituyen por un respirador, la vida no puede continuar, pues la respiración es una función vital.

Para mantener la vida, la ventilación mecánica es un procedimiento perfectamente efectivo, ya sea combinando distintas conexiones externas entre el ventilador y el enfermo, ya sea, cuando no existe alternativa, mediante la conexión por traqueotomía. En los casos en que sea necesario dar este paso, el enfermo debe haber manifestado su conformidad.

- **Psicólogo.**

La aparición de la ELA supone tanto para el afectado como para la familia una serie de cambios a nivel emocional pues en la mayoría de las ocasiones se produce en el afectado la sensación de soledad y de exclusión tanto social como económica.

La ELA no afecta a la inteligencia, al juicio, a la memoria ni a los sentidos. No provoca una alteración psicopatológica específica, pero sí riesgo de inducir emociones negativas (ansiedad, depresión, etc.). Además es una evidencia que la

dimensión orgánica y la psicológica son indisociables, por lo tanto todos los cambios sufridos en el cuerpo, van a tener su repercusión a nivel emocional.

La aparición de esta enfermedad supone un cambio muy importante en la vida del afectado, por lo que va a ser necesario todo apoyo y orientación para poder afrontar este cambio y superarlo.

Algo que puede servir de ayuda, tanto al afectado como a su familia, es el conocer los diferentes estados y fases emocionales que cualquier persona va a pasar ante una enfermedad grave. Aunque también hay que señalar que cada persona es única, por lo que pasará de forma diferente por estas fases, o incluso puede que no pase por todas ellas.

- **Fisioterapeuta.**

Estos especialistas son los encargados de la reeducación de los miembros afectados y las minusvalías motoras que se padezcan. Estos profesionales están destinados a mantener la independencia, por pequeña que sea, y el bienestar del afectado y su familia.

Los principales problemas que tratan son:

- Problemas físicos que conlleva la ELA: alteraciones posturales del tronco y de las extremidades; pérdida de movilidad en tronco y extremidades; problemas respiratorios; y problemas del bulbo raquídeo.
- Alteraciones posturales del tronco y las extremidades. Los músculos antigravitatorios son aquellos que se cansan más rápido, la cabeza y la espalda caen fácilmente y mantener el equilibrio se vuelve más difícil tanto estando de pie como sentado. Los principales músculos son los tendones de Aquiles, los flexores de la cadera, los pronadores del antebrazo y los flexores de la muñeca.
- Pérdida de movilidad. Existe una tendencia a caer hacia delante a consecuencia de la debilidad de los extensores de la cadera, espalda y cuello y los pacientes caminan con la columna flexionada y los hombros y brazos colgando hacia adelante. Los afectados con espasticidad están expuestos a caerse hacia atrás debido a la hipertonía de los extensores y tienden a caminar inclinándose hacia delante, algunas veces apoyándose en los dedos de los pies.

- Problemas respiratorios. Debido a la debilidad de los músculos respiratorios y accesorios.
- Problemas bulbares. Cuando la ELA es de tipo bulbar, se ven afectadas el habla y la deglución.
- Rehabilitación: para los afectados de ELA la rehabilitación no es sinónimo de curación pero sí una forma de mantener la independencia el mayor tiempo posible.

- **Logopeda.**

El Logopeda es el especialista que trabaja sobre el habla, la deglución y la comunicación en general. Entre los tipos de ELA es el bulbar el que principalmente incide desde el primer momento sobre las funciones de la comunicación, la deglución y la respiración. Cuando la ELA actúa sobre los órganos articulatorios se da una disartría –problemas en la articulación de los sonidos que evoluciona hacia la imposibilidad para el uso de la palabra o anartría–. Según los expertos, es aconsejable iniciar la terapia incluso antes de la instauración de los síntomas con vistas a evitar un deterioro superior a lo deseable. Se realizarán ejercicios respiratorios y su aplicación a la voz, ejercicios de movilidad cervical y orofaríngea, trabajo articulatorio de voz y de respiración.

El tratamiento para los afectados de ELA nunca será de tipo rígido, ni duro; se evitarán los esfuerzos que puedan provocar molestias o cansancio y siempre se encaminará hacia el lenguaje funcional, a aquello que mejor sirva al afectado en cada momento. Además no todos pueden realizar los mismos ejercicios, así que se deberán adaptar a las necesidades de cada afectado.

No es aconsejable realizar los ejercicios después de comer, se aconseja realizarlos antes de desayunar o a media tarde.

Hay que insistir en que el afectado no debe sentirse cansado a la hora de realizar cualquier ejercicio o esfuerzo ya que el resultado sería más perjudicial que beneficioso.

- **Nutricionista.**

La recopilación de la ingesta dietética en dos poblaciones con ELA ha demostrado que entre el 70% y el 94% ingieren cantidades de nutrientes por debajo de las

recomendaciones aceptadas. Ello enfatiza la necesidad de comprobar y constatar el nivel de cumplimiento dietético.

Los distintos autores que han valorado el manejo nutricional de los pacientes con ELA coinciden que es mandatorio un manejo nutricional específico. En primer término, debe identificarse aquellos pacientes que pueden desarrollar importantes problemas nutricionales. En esta fase se debe evaluar la ingesta espontánea de alimentos, la pérdida de peso y el estado de las reservas magras y grasas. Se considera que una pérdida de peso superior a 10% respecto al peso habitual, una desnutrición en grado leve-moderada o una ingesta de alimentos inferior al 70% de las recomendaciones diarias estimadas, justificarían una actuación nutricional activa. En este primer contacto con el enfermo se debe valorar también el grado de disfagia anotando la severidad de la misma y el tipo de afectación muscular. Welnetz describe de una forma práctica como caracterizar la disfagia y mantener de forma adecuada el estado de hidratación y nutritivo. Destaca que el aporte de líquidos es importante, pues reduce las complicaciones infecciosas urinarias, el estreñimiento y fluidifica las secreciones. Entre las recomendaciones de Welnetz y las difundidas por las asociaciones científicas, destacaríamos como más importantes:

- Mantener al paciente derecho con angulación de 90º, cabeza recta y barbilla ligeramente hacia delante. Permanecer en dicha posición al menos 30 minutos después de las comidas.
- Comer despacio y con más frecuencia (4-6 comidas/día). Ingerir sólidos y líquidos secuencialmente.
- Ajustar la consistencia de los alimentos, utilizar estimulantes de reflejos, y servir la comida muy fría o muy caliente.
- Utilizar ayudas, suplementos y técnicas de estímulo de la deglución.

- **Terapeuta ocupacional.**

La intervención del terapeuta ocupacional tiene como objetivo mejorar la calidad de vida del enfermo y su adaptación al entorno a través de mantenimiento de su autonomía e independencia en la realización de las actividades de la vida diaria, durante el máximo tiempo posible, valiéndose para ello de las ayudas técnicas necesarias. En un primer momento el terapeuta evalúa las características físicas y los intereses del enfermo así como el entorno familiar y social en el que se

desenvuelve, con el fin de determinar la necesidad de ayudas técnicas y adaptaciones en el hogar que van a ayudar al enfermo a desenvolverse con la máxima autonomía y seguridad dentro de sus posibilidades. En este sentido es muy importante tener en cuenta no tanto las limitaciones de la persona como sus capacidades y estimularlas al máximo.

Las ayudas técnicas se incorporan a la vida de la persona gradualmente de acuerdo con sus necesidades, con el fin de no crear dependencias innecesarias. Estas ayudas no suelen ser bien recibidas por la persona afectada, sin embargo son fundamentales para proporcionar la autonomía y la independencia básica para no tener que depender de la ayuda continua de otros. Pero sobre todo, proporcionan al enfermo un mayor confort y bienestar, haciéndole, de alguna manera, la vida más fácil, ayudándole a superar muchas de las barreras y obstáculos con los que se encuentra en el día a día. La terapia ocupacional, en su objetivo de fomentar y mantener el desarrollo de las actividades de la vida diaria, de acuerdo con las posibilidades del enfermo y dentro de la máxima normalidad, interviene no sólo a nivel individual sino también con la familia. Interviene, sobre todo, con los familiares implicados en el cuidado y atención al afectado de ELA, asesorándoles y orientándoles en la elección de las ayudas técnicas y adaptaciones en el hogar, y entrenándolos en el manejo de las mismas, favoreciendo una más rápida adaptación.

- **Trabajador social.**

El Trabajador Social tiene como objetivo favorecer la inserción social y el acceso a los distintos recursos y servicios que tanto el afectado como sus familiares pueden necesitar, una vez diagnosticada la enfermedad. La labor de este profesional será informar, orientar y derivar en su caso, facilitando el acceso a los recursos disponibles, que le permitan una mayor calidad de vida.

- Beneficios legales.
- Recursos Sociales.
- Pensiones y ayudas.
- La Ley de Dependencia.

Entre estos recursos nos centraremos en el más importante, La Ley de Dependencia.

La Ley de Dependencia fue aprobada el 14 de Diciembre de 2006 y aporta novedades importantes en relación a los servicios sociales. En términos legislativos se denomina como la Ley 39/2006, del 14 de Diciembre, de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de Dependencia, pretende favorecer la autonomía de las personas que no pueden valerse por sí mismas por encontrarse en situación de dependencia y de sus cuidadores.

La Ley aporta como novedoso el reconocimiento oficial de “Dependencia”, entendiendo como tal “al estado de carácter permanente en que se encuentra una personas que, por razones de su edad, enfermedad o discapacidad..., precisan de la atención de otra/s personas para realizar actividades básicas de la vida diaria...”

Diferenciamos por tanto entre tener una “discapacidad”, y ser “dependiente”. La persona puede padecer una discapacidad física, psíquica, mental o sensorial y no por ello necesitar de otras personas para sus actividades cotidianas.

La Ley introduce un derecho subjetivo que reconoce una serie de servicios y prestaciones económicas, para todas aquellas personas que precisan de ayudas por su falta de autonomía, una vez sean aloradas como personas con un grado de dependencia.

En nuestro caso, la ELA es una enfermedad neuromuscular que a medida que va avanzando en sus distintos grados, el paciente tendrá una mayor dependencia y por lo tanto una menor autonomía.

Los Grados de dependencia estipulados por la Ley son los siguientes:

- Grado 1 o dependencia moderada: Personas que necesitan ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria, al menos una vez al día.
- Grado 2 o dependencia severa: Personas que necesitan ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria dos o tres veces al día, pero no requieren el apoyo permanente de un cuidador.
- Grado 3 o gran dependencia: personas que necesitan ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria varias veces al día y, por su pérdida total de autonomía, necesitan el apoyo indispensable y continuo de otra persona.

En cada uno de los grados de dependencia se establecerán 2 niveles, en función de la autonomía de las personas y de la intensidad del cuidado que requieran.

La ley contempla dos tipos de prestaciones: servicios y prestaciones económicas.

Las prestaciones económicas y los servicios son incompatibles entre sí, a excepción de la tele asistencia (para personas que no están en residencia) (28).

- **Atención primaria.**

El papel del equipo sanitario (médico y enfermero) en la atención primaria a los pacientes con ELA viene determinado por su función de puerta de entrada del paciente al sistema sanitario, por la continuidad y la longevidad de la atención que puede ofrecer y por el ámbito en el que desarrolla su actividad, que hace posible la atención domiciliaria y extrahospitalaria a estos pacientes, lo que permite prolongar su autonomía y la permanencia en su ámbito familiar.

También tiene un importante papel en informar al paciente de la propia enfermedad. Hay que tener en cuenta que la información debe ser un proceso continuo y dada la proximidad del médico de familia al paciente y la longitudinalidad de la atención que presta, este profesional se constituye en un interlocutor privilegiado. En este sentido, y dada las particularidades pronósticas de esta enfermedad, la información que se debe dar a los paciente incluiría el carácter progresivo y definitivo de los trastornos motores, la ausencia de tratamiento curativo y hacer especial hincapié en los aspectos positivos de la enfermedad como son la ausencia de dolor, la ausencia de trastornos de esfínteres y de sensibilidad, y sobre todo, la existencia de tratamientos sintomáticos y de soporte que incluye el manejo efectivo de los problemas respiratorios. También se le debería informar de los ensayos terapéuticos en marcha y que el pronóstico de la enfermedad es muy variable (29).

En cuanto al diagnóstico en atención primaria, podemos decir que la baja incidencia y prevalencia de esta enfermedad, la inespecificidad de los síntomas iniciales, la ausencia de un test diagnóstico específico y la necesidad de pruebas diagnósticas no accesibles desde el nivel de atención primaria, son factores que pueden producir demoras para alcanzar un diagnóstico de esta patología, El rigor de los criterios diagnósticos con el propósito de evitar o reducir al mínimo los falsos positivos puede ser también un factor que justifique los retrasos diagnósticos (30). Puede pensarse

que un diagnóstico temprano en una enfermedad de las características de la ELA no aporta ningún beneficio. Sin embargo, existen razones que aconsejan “mejorar “el diagnóstico precoz de esta enfermedad porque:

1. El diagnóstico temprano puede incrementar la probabilidad de iniciar precozmente terapias neuroprotectoras que puedan minimizar el deterioro neuronal. E ha visto que la supervivencia en adultos jóvenes (<45 años) es significativamente mejor que en los de mayor edad (31).
2. Facilita el establecimiento de tratamientos sintomáticos, lo que permite mejorar la calidad de vida del paciente aunque eso no afecte al curso evolutivo de la enfermedad.
3. Prolonga, o puede hacerlo, la autonomía del paciente facilitando que siga realizando las AVD. Si realizar alguna intervención en los primeros estadios de la enfermedad puede retrasar o enlentecer el desarrollo de la enfermedad, será bienvenida.
4. Evita o reduce los errores diagnósticos y los tratamientos innecesarios.

Finalmente, hay razones psicológicas como la angustia, ansiedad y malestar que se generan al no disponer de un diagnóstico preciso en una enfermedad que el propio paciente observa que progresa y que afecta a su calidad de vida. Y también razones éticas como es el derecho del paciente a conocer el diagnóstico y pronóstico de su enfermedad y a elaborar o diseñar los planes para su vida (32).

En cuanto a la atención por parte del personal de enfermería desde la atención primaria, es una intervención tanto de apoyo emocional como educacional tanto al paciente como a la familia y sus cuidadores. El profesional tiene que ser empático, es decir, ponerse en la piel del paciente e intentar comprender lo que le pasa, porque una enfermedad de estas características limita mucho al paciente por lo que el apoyo tanto de todo el equipo profesional como de su familia es clave.

En cuanto a la intervención enfermera se explicará en otro apartado como actuará en un caso de ELA, con los diagnósticos y actividades que realizará e instruirá a la familia y cuidadores para el domicilio del enfermo.

5. Apoyo emocional y psicológico en la ELA

Uno de los aspectos que más entristecen y duelen es pensar los motivos por los que afectan una enfermedad tan dura. Si ya es difícil asumir una patología como esta, pensar “por qué me ocurre esto a mí”, “quién me ha mandado esto”, “sentirse culpable por estar enfermo” es muy doloroso y en ciertos momentos más devastador que la propia enfermedad. Podríamos decir que la respuesta que cada uno encuentre será la mejor, según sus vivencias y creencias, será la buena desde el punto de vista moral, ético o religioso pero no debemos olvidar que su causalidad es desconocida y no podemos culparnos por ello.

En muchas ocasiones alivia el hecho de poder hablar de estos temas, buscando nuevas creencias que ayuden a quitar parte del peso moral, que a veces se le da a la enfermedad.

Durante todo el proceso de la ELA, atravesamos distintas etapas, y estas deben servir para aprender, para poner en juego el potencial y los recursos de cada uno y para hacerse, si cabe, mejor persona.

Llegar a esto no es fácil, porque aunque, en general, todos sabemos que la actitud con que la persona afectada de una enfermedad, su actitud ante ella es fundamental. Suele ocurrir que llegar a la postura adecuada, cuando es uno el que la padece, no es nada fácil. Se hace necesario transitar muchas etapas en el camino y es tentador quedarse estancado en alguna de ellas. La primera etapa que se vive es resistirse al diagnóstico, algo bastante recurrente en su proceso.

Es importantísimo, no llegar a entrar en este juego tan autodestructivo. Todas estas etapas (ira, depresión, negación...), son las que suelen ocurrir por lo general en un proceso de enfermedad, para poder llegar a lo único que sirve de verdad: ACEPTAR lo que a uno le está pasando para afrontarlo y poner en juego todos los recursos posibles. Es preciso dejar claro que estas etapas de rabia, ira y frustración son parte de un proceso natural y no patológico.

Hay que buscar el camino hacia la aceptación, y en este camino, uno de los aspectos que hay que hacer entender al paciente que más le beneficia es buscar lo que puede aprender en estas condiciones y disfrutar de lo que si puedes hacer en cada momento.

Existe un libro, “Martes con mi viejo profesor”, escrito por el alumno de un profesor de sociología afectado de ELA, que refleja las conversaciones que ambos mantuvieron durante los últimos mese de la enfermedad de este. En el libro cuando el profesor es preguntado acerca de cómo consigue aceptar una enfermedad tan difícil como la ELA, responde: “He tomado una decisión profunda desde el día que salí de la consulta del médico con esta espada suspendida sobre mi cabeza. Me pregunté: ¿voy a consumirme, desaparecer y retirarme del mundo como hace la mayoría de la gente o voy a sacar el mejor partido posible al tiempo que me quede? Y me respondí que iba a vivir, o al menos a intentarlo, tal como quiero: con dignidad, con valor, con humor y con compostura. Algunas mañanas lloro mucho y estoy de duelo por mí mismo. Algunas mañanas estoy muy enfadado y muy amargado...Me entrego a estas emociones, me doy un baño en ellas...Pero no permito que duren demasiado, les pongo un límite y les pongo un nombre y me digo esto es dolor, esto es enfado y no voy a dejar que me atrapen,... Después me digo: QUIERO VIVIR.”

En este sentido, debemos entender que el paciente también necesita momentos de pelea y de dolor, cada uno expresándolo de la forma o manera que mejor sabe; para después, salir a buscar aprendizajes nuevos, maneras de seguir adelante. Un reto importante que debe marcarse es disfrutar de muchos aspectos de la vida que nunca se habían planteado por ser personas demasiado ocupadas o simplemente porque no eran capaces de apreciarlas.

Culturalmente todo nos enseña que tenemos que ser autónomos e independientes como un gran valor, pero apenas se escucha nada de la importancia que tiene el saberse reconocer los límites con humildad y dignidad, estos se tratan con desdén como si no tuviéramos derecho a tener limitaciones, cuando por nuestra condición humana es lo más cercano que tenemos, padezcamos una enfermedad o no (33).

6. Objetivos

- **General.**

- Informar al personal sanitario para conseguir que éstos puedan transmitir una mejor información a enfermos y sus familiares, dando así una mejor calidad de vida a pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

- **Específicos.**

- Conseguir con la información facilitada en el estado inicial de la enfermedad, disminuir el nivel de ansiedad del paciente.
- Conseguir con la información facilitada mantener el máximo tiempo posible la autonomía del paciente, para que éste pueda realizar las Actividades de la Vida Diaria.
- Conseguir que el paciente afronte todos los problemas que conlleva la enfermedad.
- Preparar lo mejor posible al paciente para el deterioro progresivo de sus extremidades.
- Conseguir con la información facilitada, en un estado inicial de la enfermedad, la aceptación de ésta.
- Conseguir con la información facilitada, en un estado avanzado de la enfermedad, la disminución del nivel de ansiedad en el paciente.
- Conseguir con la información facilitada, a lo largo de la enfermedad, adecuar lo máximo posible el hogar para el riesgo de caídas y para algunas de las Actividades de la vida diarias, adaptándose a los recursos disponibles del paciente.
- Conseguir con la información facilitada, en un estado avanzado de la enfermedad, evitar la aparición de úlceras por presión debidas a su reducida movilidad.
- Conseguir con la información facilitada, en un estado avanzado de la enfermedad, una adecuada expulsión de secreciones (34,35).

7. Metodología

En primer lugar se identificará a la población diana de esta intervención, siendo el objetivo, todos los pacientes y sus familiares o cuidadores, de la provincia de Lérida, incluyendo todas sus comarcas (Val D'Aran, el Pallars Sobirà, l'Alta Ribagorça, el Pallars Jussà, l'Alt Urgell, la Cerdanya, la Noguera, el Solsonès, el Berguedà, el Segrià, el Pla d'Urgell, l'Urgell, la Segarra y les Garrigues), que sean diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Entre los criterios de exclusión se encuentran los profesionales de asistencia hospitalaria y por tanto todas aquellas personas que padecen ELA y se encuentran hospitalizadas, ya que esta intervención va dirigida especialmente para los Centros de Atención Primaria (CAP).

En segundo lugar se identificará a los profesionales que va dirigida. Abarcará a todos los trabajadores de enfermería que puedan tener, en el presente o en el futuro, cualquier tipo de contacto con pacientes que padezcan esta enfermedad. Lo más común es que los profesionales que tengan más posibilidades de coincidir con este tipo de pacientes son los de Centros de Atención Primaria, por lo que esta intervención irá dirigida a todos los profesionales de enfermería que presten sus servicios a algún CAP de la provincia de Lérida.

El objetivo de la intervención es informar a los profesionales sobre la ELA para que en un futuro puedan aplicar estos conocimientos a un paciente que padezca esta enfermedad, para que éste pueda tener la mejor calidad de vida posible con la ayuda del equipo multidisciplinar y la gente que le rodee.

En un primer momento, esta intervención se pensó para abarcar el territorio de la ciudad de Lérida, pero después de una búsqueda bibliográfica en distintos buscadores (Pubmed, Medline) y el contacto con alguna de las asociaciones de ELA de España (ADELA), pude ver la baja incidencia de casos (1/100.000 por año en España), por lo que se llegó a la conclusión de que esta intervención no iba a servir de mucho si no se ampliaba el espacio territorial. Entonces se decidió agrandar el

terreno a toda la provincia de Lérida, con perspectivas de si funcionaba bien, expandirlo a toda la comunidad catalana.

Para realizar este proyecto, durante los meses de Octubre y Noviembre se realizó una revisión bibliográfica lo más reciente posible, utilizando buscadores como Google académico, Pubmed, Medline, Metacercador de la Udl, etc. Además también se contacto con asociaciones de ELA (ADELA) y se buscaron protocolos y guías sobre los cuidados de esta enfermedad.

En la extensa revisión bibliográfica llama la atención la cantidad de información que hay sobre este tema, ya que es una enfermedad que tiene una prevalencia muy baja y no se ha hallado la cura contra ella. Sin embargo, después de contrastar la información en los distintos artículos todos coinciden en lo mismo, no hay diversidad de opiniones, lo que hace pensar que aún queda un largo camino hasta encontrar la cura contra la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Los descriptores introducidos para la búsqueda de toda la información del marco teórico fueron términos generales como “Amyotrophic Lateral Sclerosis”, “Esclerosis Lateral Amiotrófica” y poco a poco se fue viendo todas las variables que iban surgiendo de los diferentes artículos, como la etiología, sintomatología, abordaje multidisciplinar, etc.... con lo que así se pudo ir desarrollando el marco teórico. Luego se buscaron descriptores más concretos como “intervención”, “protocolos”, “cuidados”, “actividades”, “guías”, “enfermería”, etc. más enfocados a la realización de la intervención.

Una vez recopilado el marco teórico, se marcaron los objetivos y los resultados que se esperaban obtener una vez llevada a cabo la intervención. También se realizó una encuesta, la cual será pasada a los centros una vez cada seis meses, para evaluar si dicha intervención ha tenido éxito (serán periodos de un año debido a la baja incidencia de la enfermedad).

Para finalizar este proyecto, una vez recogidas las encuestas y evaluada la intervención, se sacaron unas conclusiones a partir de los resultados de éstas y de si los objetivos propuestos habían sido cumplidos o no.

8. Intervención

Una vez diagnosticada la enfermedad, se ha de mantener una atención continuada al paciente y su familia por parte de todo el equipo de salud. Desde ese momento es necesario que desde todos los niveles asistenciales se les transmita que no van a estar solos desde el momento del diagnóstico hasta el final de la enfermedad, lo que les permitirá afrontar mejor los difíciles cambios que se van a producir en su vida.

La intervención vendrá determinada por la situación clínica de la persona afectada, que puede obligar al ingreso hospitalario para tratamiento y cuidados más especializados, pero que en la mayoría de los casos se llevará a cabo en el propio domicilio. La base de la intervención enfermera y del resto del equipo multidisciplinar deberá ir dirigida al apoyo educativo y emocional del paciente y de la familia y de una manera especial, a su cuidador principal. Con su intervención deberá potenciar el desarrollo de conocimientos, habilidades y motivación para que el paciente incorpore nuevas formas de autocuidado y mantenga su independencia el mayor tiempo posible.

El objetivo de la atención de enfermería es identificar qué tipo de ayuda requiere el paciente y su familia para planificar las intervenciones educativas que contribuyan a su adaptación a la nueva situación de salud. Para ello habrá que valorar los distintos requisitos de autocuidado de la persona, identificar los diagnósticos de enfermería más frecuentes y seleccionar las recomendaciones de autocuidado que deben seguir el paciente y su familia para mejorar su calidad de vida.

- **Mantenimiento de un aporte suficiente de aire.**

La complicación más grave en el paciente de ELA es el deterioro gradual de los músculos que intervienen en la respiración. A medida que estos músculos se debilitan, el acto automático de respirar se hace consciente y requiere más energía. Si bien los signos de disfunción respiratoria no son frecuentes en los estadios iniciales de la enfermedad, pueden presentarse en cualquier momento de la evolución, por lo que deben tratarse precozmente para prevenir las posibles complicaciones respiratorias. La enfermera tiene que estar atenta a los síntomas y signos que indican un deterioro de la función respiratoria, principalmente de la disnea, de la ortopnea, de la somnolencia, de la disminución del nivel de alerta, de los edemas maleolares, de la taquipnea y de la participación de los músculos accesorios y, con igual importancia, de las dificultades para expulsar las secreciones respiratorias.

La información insuficiente o inadecuada sobre los problemas respiratorios y las posibles formas de afrontarlos puede hacer que muchos de los enfermos miren hacia el futuro a través de un sentimiento de profundo miedo.

A partir de un momento de la evolución de la enfermedad puede ser necesaria la ventilación mecánica y las ayudas para la tos, que pueden llevarse a cabo en el domicilio bajo la dirección de una Unidad especializada y mediante el adecuado entrenamiento del paciente y sus cuidadores.

Actividades de enfermería:

- Clapping: es una técnica de percusión pasiva que se emplea en fisioterapia respiratoria para limpieza bronquial, la cual está basada en dar un palmoteo por parte del terapeuta con las manos huecas sobre la pared torácica. El movimiento de la mano se debe imprimir a partir de la muñeca y no del codo, dejándola relajada consiguiendo golpes secos, rítmicos y suaves, así como también deberá usar toda la fuerza del cuerpo para realizar la técnica, por lo que éste debe adoptar una postura óptima para no fatigarse. En cuanto a la posición del paciente, habitualmente se le realizará el clapping en decúbito

lateral, y es importante que el enfermo esté relajado y que la técnica no sea dolorosa.

- Posición corporal: para facilitar la respiración, es conveniente que mantenga el tronco con una inclinación de aproximadamente unos 30º, sobre todo a la hora de dormir, por lo que se informará a la familia para hacer los cambios arquitectónicos oportunos como levantar el cabezal de la cama o incorporarse con algún tipo de cojín o almohada.

Los diagnósticos de enfermería correspondientes a este problema, con sus respectivas actividades serían los siguientes:

Patrón respiratorio ineficaz

- Evitar ambientes contaminantes.
- No fumar.
- Evitar prendas ajustadas que dificulten la respiración.

Intolerancia a la actividad

- Distribuir las actividades programando periodos de descanso para evitar la fatiga.
- Usar ayudas técnicas para facilitar las actividades de la vida diaria.
- Evitar el sobrepeso.
- Mantener una dieta de textura blanda, evitando alimentos hipercalóricos, es decir, alimentos que contengan hidratos de carbono; y también se tratara de evitar los alimentos flatulentos.
- Evitar el estreñimiento (intentar la máxima movilización del paciente).

Déficit de conocimientos en relación con la ventilación mecánica

- Explicar el funcionamiento del ventilador y la forma de colocarse la mascarilla. En caso de que por la flacidez de la musculatura de la cara se produzca una caída de la mandíbula con apertura de la boca, sobre todo durante el sueño, puede sujetarse la mascarilla con una cinta.

- Explicar cuidados de la ventilación mecánica como la protección de las zonas de presión de la mascarilla o la realización de enjuagues bucales.
- Revisar periódicamente el ventilador para evitar cualquier fallo de éste.

- **Mantenimiento del aporte suficiente de agua y alimento.**

El progresivo deterioro de la musculatura que interviene en la deglución hará que el paciente de ELA encuentre dificultad a la hora de masticar y tragar alimentos. La *disfagia* que es otro de los mayores problemas de la ELA, incluye la regurgitación de los líquidos, con el consiguiente *riesgo de broncoaspiración*, por lo que repercutirá negativamente en una correcta alimentación y un adecuado estado nutricional. Son frecuentes la pérdida de peso y la malnutrición que contribuirán a empeorar la fatiga, como consecuencia de la atrofia muscular y del deterioro de la función respiratoria.

Para garantizar la continuidad de los cuidados, se deben valorar las necesidades de ayuda del paciente en lo referente a la nutrición. Inicialmente se le asesorará sobre el contenido de una dieta saludable, teniendo en cuenta las preferencias del paciente, y se le indicará las mejores formas de preparación culinaria que pueden favorecer la ingestión de los alimentos cuando se presenten problemas de disfagia y sialorrea (excesiva producción de saliva). También se le recomendarán medidas para evitar la broncoaspiración. Asimismo, será importante que se realice un seguimiento y control del peso para valorar la necesidad de complementar la dieta con suplementos nutricionales.

Cuando los problemas de disfagia se hacen más evidentes se deberá consultar con un nutricionista, que será el encargado de identificar las necesidades nutricionales del paciente y valorar si es viable alimentar al paciente por sonda nasogástrica (SNG) o preferentemente la realización de una gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) que, además de ocasionar menos problemas estéticos y psicológicos, garantiza una menor incidencia de episodios de broncoaspiración y evita las lesiones por presión que suele ocasionar la sonda nasogástrica cuando se mantiene durante periodos prolongados de tiempo.

En este momento, las numerosas dudas que les surgirán al paciente y a los familiares tienen que ser resueltas con ayuda de los especialistas en nutrición, quienes le indicarán el método y la dieta más adecuada a su situación. También es fundamental el apoyo educativo de la enfermera, adiestrándoles en el manejo del equipo de administración enteral y asesorándoles en los cuidados que se derivan de este tratamiento.

Con relación a este apartado, se plantean varios diagnósticos de enfermería con sus correspondientes actividades:

Alteración de la nutrición por defecto

- Control y seguimiento del peso para detectar posibles pérdidas.
- Dieta variada y con aporte energético suficiente:
 - La carne y las aves proporcionan proteínas, vitamina B, hierro, zinc y otros minerales.
 - El pescado blanco o azul contiene proteínas y tiene un menos contenido graso que la carne.
 - Los huevos aportan proteínas, vitamina B y hierro.
 - La leche y sus derivados proporcionan proteínas, calcio, fósforo y vitaminas A y D. Se deben consumir preferentemente desnatados o semidesnatados.
 - Las legumbres deben formar parte de la dieta al menos tres o cuatro veces por semana, dada sus riqueza en proteínas, carbohidratos, fibra, vitaminas y minerales.
 - El pan, los cereales, el arroz, y la pasta son una buena fuente de energía, fibra, proteínas, minerales y vitamina B.
 - Las frutas y verduras aportan a la dieta vitaminas, minerales y fibra. Se deben consumir entre cuatro y cinco raciones diarias.
 - La grasa y los azúcares, especialmente los de elaboración industrial, deben limitarse.
- Aumentar el número de tomas de alimento a 6-8 al día con porciones de menos cantidad para facilitar la digestión y evitar la fatiga.

- Preparación culinaria que facilite la deglución: se intentará evitar los alimentos con capacidad de disgregarse en la boca, siendo preferibles los de consistencia blanda y homogénea.
- Aporte suficiente de líquidos, aproximadamente de unos 2 litros al día.
- Suplementos dietéticos para mantener un aporte calórico suficiente.

Alteración de la mucosa oral y nasal

- Higiene bucodental después de cada comida.
- Enjuagues bucales frecuentes.
- Sujeción de la sonda nasogástrica con esparadrapo y rotación del punto de sujeción para evitar lesiones por presión.

Déficit de autocuidado: alimentación

- Ayudas técnicas para el manejo de los utensilios de alimentación (engrosador de mangos, cubiertos con mango anatómico, adaptadores de platos).
- Manejos y cuidados de la nutrición enteral por SNG. Se explicará a la familia o cuidadores la siguientes consideraciones:
 - Posición del paciente sentado para evitar reflujo de alimentos.
 - Comprobar la correcta ubicación de la sonda: aspirar con una jeringa una pequeña cantidad de jugo gástrico o introducir a presión 10 o 20 ml de aire y con un fonendoscopio situado en el estómago comprobar la entrada del mismo. Si al aspirar el contenido es superior a 100 ml querrá decir que no se ha digerido bien y habrá que volver a introducirlo por lo que habrá que retrasar la siguiente toma.
 - Introducir la solución de forma lenta, ya que si lo hiciéramos rápido podríamos provocar intolerancia, espasmos o vómito por reflujo.
 - Si se administran medicamentos habrá que triturarlos para evitar que la sonda se obstruya.
 - En las maniobras de conexión y desconexión se pinzará la sonda para evitar la entrada de aire al estómago.
 - Administrar una pequeña cantidad de agua después de cada toma.

- La nutrición enteral puede venir presentada en una solución preenvasada que se conecta a un sistema de goteo, cerrando previamente la pinza del sistema. Posteriormente, se cuelga el recipiente en un pie de goteo y se exprime la cámara de control de gotas llenándola hasta la mitad. Se vuelve a abrir la pinza para purgar el sistema y se vuelve a pinzar. Finalmente, se conecta el sistema a la sonda y se regula el ritmo de infusión para que la solución pase a una velocidad uniforme. Una vez finalizada la infusión, se lava la sonda introduciendo una pequeña cantidad de agua y se pinza la sonda.
- El manejo y cuidados de la gastrostomía será igual que la de la SNG, pero hay que tener en cuenta que es una sonda que atraviesa la pared abdominal por lo que habrá que lavar con agua y jabón y tapar con unas gasas para evitar su contaminación.

- **Cuidados asociados a los procesos de eliminación**

La ELA no suele alterar el control nervioso de los esfínteres responsables de la eliminación vesical y/o intestinal, pero debido a otros factores como puede ser la inmovilidad, el escaso aporte de líquidos, una dieta pobre en fibra, la medicación o incluso factores psicológicos.

Quizás el problema más frecuente con el que se encuentra un paciente es el estreñimiento, lo que entendemos como un patrón de eliminación superior a 2 o 3 días o cuando las heces son escasas o excesivamente secas. Sin embargo en algunos pacientes pueden presentar todo lo contrario, es decir, incontinencia fecal como consecuencia de episodios de diarrea, que pueden deberse a dietas inadecuadas, especialmente si se ingieren alimentos con muchas especias o azúcar. También es frecuente este problema cuando se empieza la nutrición enteral, hasta que el paciente se acostumbra, por lo que su instauración debe ser gradual.

El patrón de eliminación vesical está condicionado fundamentalmente por la ingesta de líquidos, resultando a veces complicado para el paciente de ELA asegurar un aporte de líquidos suficiente debido a la disfagia. También algunos de los fármacos prescritos, como los anticolinérgicos o los antidepresivos, favorecen la retención

urinaria. Sin embargo, el principal problema que pueden presentar las personas afectadas de ELA es la incontinencia urinaria funcional, ocasionada como consecuencia del deterioro de la movilidad y de las barreras ambientales que le dificultan el acceso al cuarto de baño.

Enfermería tendrá que prestar atención a estos aspectos y valorar las necesidades y barreras que el paciente pueda presentar en su entorno.

Las actividades para estos problemas serán más educativas con respecto al paciente y a la familia.

Estreñimiento

- Mantener un horario regular de defecación, preferiblemente después de desayunar o comer para aprovechar el reflejo gastrocólico.
- Beber suficientes líquidos.
- Alimentos ricos en fibra.
- Introducir alguna rutina para favorecer la defecación.
- Evitar el consumo de laxantes, enemas o supositorios sin prescripción médica.

Incontinencia fecal

- Observar la etiología de la diarrea como cambios en la dieta o la instauración de la nutrición enteral.
- Introducir alimentos astringentes (limón, arroz, zanahoria).
- Beber suficientes líquidos para evitar la deshidratación.
- Evitar líquidos muy fríos o muy calientes, ya que estimulan el peristaltismo. Las bebidas con diarrea también favorecen la diarrea.
- Extremar la higiene perianal para evitar la irritación cutánea. Aplicar una crema protectora o hidratante.
- En caso de impactación fecal, se puede usar un enema de limpieza y si no se consultará con enfermería para su extracción manual.

Incontinencia urinaria: funcional

- Programar las micciones: establecer una rutina comenzando cada 2 o 3 horas e ir alargándola progresivamente.
- Evitar beber líquidos después de la cena.
- Extermar la higiene de la zona vesical.
- Utilizar ropa cómoda y fácil de quitar, así como la utilización de compresas o absorbentes para evitar manchar la ropa.
- En el caso de que lo anterior no funcione se procederá al sondaje vesical. En este caso se enseñarán los cuidados para mantener la permeabilidad de la sonda y evitar infecciones.
- Retirar obstáculos que dificulten el acceso del paciente al cuarto de baño (alfombrillas, muebles) y hacer las adaptaciones oportunas en éste (barandillas, inodoros elevados), teniendo en cuenta los recursos del paciente.

- **Mantenimiento del equilibrio entre actividad-reposo**

Sin duda alguna, de todas las manifestaciones que puede presentar esta enfermedad, la que más le va a afectar tanto a su dependencia como a su estado emocional es el *trastorno de la movilidad*. Por lo que habrá que valorar el impacto del deterioro neuromuscular en la vida del paciente y su dependencia para realizar las actividades básicas de la vida diaria (ABVD), para lo que se puede utilizar el Índice de Barthel (*Anexo 1*). La puntuación total de máxima independencia es de 100 y la de máxima dependencia es de 0.

También se debe evaluar las capacidades del paciente para realizar las actividades instrumentales de la vida diarias (AIVD) (*Anexo 2*). La puntuación de máxima independencia es de 8 y la de máxima dependencia es de 0.

La valoración de la capacidad funcional de la persona afectada de ELA resulta fundamental para determinar las recomendaciones de autocuidado encaminadas a fomentar la independencia y a evitar los efectos de la inmovilidad como las contracturas y deformidades, debidas a acortamientos musculotendinosos que

limitan la movilidad articular, o las úlceras ocasionadas por la constante presión ejercida sobre una superficie como la cama o la silla de ruedas.

Por otra parte, también habrá de valorarse el patrón descanso-sueño del paciente, ya que además de su efecto regulador y reparador sobre el organismo, es fundamental para el bienestar psicológico.

Las actividades de enfermería que habrá que tener en cuenta y que habrá que enseñar a su cuidador serán las siguientes:

Trastorno de la movilidad física

- Mantener una buena alineación corporal, tanto sentado como en la cama.
- Fomentar la deambulaci3n.
- Ahorrar energa y evitar esfuerzos innecesarios.
- Evitar que el cuidador supla al paciente en las actividades de autocuidado que todavía puede hacer.
- Enseñar a utilizar los dispositivos de deambulaci3n.
- Fomentar la realizaci3n de ejercicios prescritos por el fisioterapeuta para mejorar la deambulaci3n, la fuerza muscular, la coordinaci3n y el equilibrio.
- Enseñar al cuidador a levantar y acostar al paciente en la cama.
- En caso de que el paciente esté encamado hay que mantener en todo momento un buen alineamiento corporal, para prevenir la tendencia al pie equino, la rotaci3n externa de la cadera, la flexi3n de los dedos y la aducci3n de los brazos:
 - Mantener los pies en ángulos de 90º con ayuda de unas botas especiales, o colocando una almohada o una tabla en el pie de la cama.
 - Poner una almohada en la parte externa del muslo para evitar la rotaci3n de la cadera.
 - Colocar una almohada entre el brazo y el cuerpo para prevenir la aducci3n del brazo.
 - Colocar férulas u otros dispositivos en las manos para prevenir la flexi3n.
 - Realizar movilizaciones de los miembros inferiores para evitar contracturas y deformidades de la articulaci3n.

Riesgo de deterioro de la integridad cutánea

- Valorar diariamente el estado de la piel.
- Lavar el cuerpo con agua y jabón neutro.
- Secar bien, especialmente los pliegues cutáneos.
- Hidratar bien la piel.
- Aplicar soluciones aceitosas en las prominencias óseas y masajear al aplicar.
- Proteger las zonas susceptibles de ulcerarse (talones, tobillos, sacro, codos, escápulas y cabeza)
- Cuando el paciente este encamado prevenir úlceras por presión:
 - Cambios posturales cada 3-4 horas.
 - Mantener la ropa de la cama bien estirada, sin arrugas.
 - Si se puede, es preferible tener un colchón antiescaras para alternar los puntos de presión.
- En caso de que se produzca alguna úlcera por presión la enfermera determinara el grado y los cuidados que requiere.

Alteración del patrón del sueño

- Programar un horario regular para los periodos de sueño.
- Vaciar la vejiga antes de acostarse.
- Procurar un ambiente tranquilo.
- No irse a dormir con el estómago muy lleno.
- Intentar relajarse lo máximo posible con un ambiente tranquilo.

- **Mantenimiento del equilibrio entre la soledad y la interacción social.**

Para las personas afectadas de ELA resulta muy preocupante la pérdida poco a poco del habla ya que los músculos maxilo-faciales se van debilitando poco a poco con esta trágica consecuencia.

Los logopedas pueden enseñar al paciente técnicas especiales para conservar la energía y mejorar el habla, aunque también existen otros medios alternativos de comunicación.

La intervención de enfermería consistirá en apoyar en esta nueva dificultad para el paciente y recomendar unas pautas para mejorar la comunicación.

Deterioro de la comunicación verbal

- Procurar un ambiente tranquilo.
- Hablar despacio, utilizando frases cortas y sencillas.
- No beber ni comer mientras se habla para evitar el riesgo de broncoaspiración.
- Emplear técnicas no verbales para reforzar el mensaje verbal.
- Utilizar recursos alternativos como escritura, tableros alfabéticos o simbólicos, ordenador.
- La familia y el cuidador deberán animar al paciente a que hable reforzando lo que dice con mensajes verbales y no verbales.

- **Prevención de peligros para la vida, el funcionamiento y el bienestar humano.**

La dependencia progresiva de un paciente de ELA también influirá a la hora de hacer sus cuidados de aseo e higiene personal, así como de vestido. Para una persona el verse bien con respecto a su imagen es muy importante, ya que puede repercutir en el aspecto psicológico del paciente.

Mientras sea posible, el paciente debe mantener la máxima autonomía posible en estos cuidados, aunque más adelante necesite la ayuda de su familia o cuidadores, quienes procurarán que el ambiente sea lo más seguro y agradable para él.

La valoración de la capacidad de autocuidado del paciente y e ayuda de la familia determinará las recomendaciones que la enfermera tendrá que darles para que realizar el baño en la cama y ayudar al paciente a vestirse, resulten tareas lo más fáciles posibles.

Déficit de autocuidado: baño/higiene

- Preparar el material necesario: palangana para el agua, esponja, una toalla para la cara y otra para el cuerpo, cremas protectoras, peine, cepillo de dientes, dentrífico, etc.
- Realizar el lavado comenzando por la cabeza, brazos, manos, torax, abdomen, piernas, pies, espalda y genitales.

Deficit de autocuidado: vestido

- Utilizar ropa ancha y cómoda, fácil de quitar.
- Sustituir botones por velcro.
- Evitar prendas que aprieten y dificulten la respiración.
- Utilizar ayudas técnicas: calzador con mango largo, abrochabotones...
- Ayudar al paciente a vestirse y enseñar técnicas para facilitarle que se vista.

Riesgo de lesión

- Acondicionar el cuarto de baño: plato de ducha sin bordillo, inodoro elevado, alfombras antideslizantes.
- Acondicionar el hogar: retirar muebles o adornos innecesarios, evitar encerar suelos y colocar alfombras.

Un diagnóstico como la ELA, supone tanto para el paciente como para su familia asumir muchas limitaciones a las que el ser humano no está preparado. Por ello el enfermo tendrá que ir aceptando poco a poco la enfermedad con todo lo que conlleva. El profesional de enfermería aquí tiene mucho trabajo que hacer, apoyando al paciente tanto físicamente como emocionalmente e instruyendo a la familia en todos los cuidados posibles para que éste tenga la mejor calidad de vida posible.
(10)(34-38)

9. Evaluación de la intervención

Una vez sea realizada la intervención, se valorarán sus efectos producidos tanto en el personal de enfermería como en la población diana. Para ello se pasará una encuesta a todo el personal de enfermería de los Centros de Atención Primaria de la provincia de Lérida, los cuales hayan tenido algún caso de ELA.

Esta encuesta se pasará una vez cada seis meses debido a la baja incidencia de la enfermedad, para valorar si los objetivos marcados por la intervención se han podido cumplir, y por tanto, comprobar si dicha intervención ha sido un éxito o un fracaso.

(Anexo 3)

10. Discusión

El proyecto, es una intervención destinada a todo el personal de enfermería que tenga una mínima posibilidad de tener contacto con un paciente diagnosticado de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). El objetivo es que el profesional pueda tener toda la información necesaria para su transmisión tanto al enfermo como a la familia, para que éste tenga la mejor calidad de vida posible, es decir, facilitar al paciente y cónyuges la información tanto de las consecuencias que conlleva la ELA como de los cambios que van a tener que hacer en sus vidas (tanto en lo personal como en lo material) para que su familiar este lo mejor posible.

No obstante, esta información es complicada de transmitir y más cuando el paciente está recién diagnosticado, ya que éste entra en una fase de duelo para intentar aceptar lo antes posible su enfermedad, por lo que habrá que medir mucho las palabras que se le dirán e ir haciendo varias sesiones para ganarse la confianza del paciente y así, introducirle toda esa información necesaria para su salud.

La única labor, y muy importante, de enfermería frente a esta enfermedad es el apoyo emocional tanto al enfermo como a la familia, además de toda la información que se les pueda transmitir, ya sea para derivarlos a otros especialistas tales como

el psicólogo, el nutricionista, el fisioterapeuta, etc, como para darles el mejor consejo posible. El enfermero/a en este caso tiene un papel muy importante ya que es el profesional que va a estar siempre ahí, haciendo el seguimiento del paciente desde el primer día hasta el último. Los demás profesionales intervendrán en momentos puntuales pero el que tiene que ganarse su confianza, estar ahí cuando lo necesite, para informarse o para cambiar cualquier aspecto de su vida, incluso cuando necesite acudir a otro profesional será personal de enfermería el que tenga atenderle.

El profesional sanitario tiene que tener en cuenta que es una enfermedad muy complicada, y que tanto el paciente como los familiares en muchos de los casos, pasan por distintas etapas antes de llegar a aceptar su enfermedad. Por esto habrá que tener un tacto especial a la hora de comunicar la información, e ir haciéndolo poco a poco ganándose su confianza hasta poder transmitirla de una manera u otra para que el enfermo pueda tener la mejor atención por parte de todos (tanto de profesionales sanitarios como familiares y amigos), y así, hacer que pueda disfrutar del tiempo que le quede de vida, lo mejor posible.

11. Conclusiones

- La ELA es una enfermedad neurodegenerativa irreversible, la cual, una vez diagnosticada el paciente tendrá que aceptar su destino.
- El aspecto más importante en un paciente diagnosticado de ELA es el apoyo emocional que pueda recibir tanto por parte de su familia como de los distintos profesionales que intervienen en el proceso de la enfermedad.
- Enfermería desarrolla un papel fundamental a la hora de apoyar e informar a este tipo de pacientes y sus familias, ya que va a ser el único profesional que estará con el paciente desde el diagnóstico de la enfermedad hasta su fin.

- Debe haber una buena compenetración multidisciplinar para realizar el mejor tratamiento, y así fomentar lo máximo posible la autonomía del paciente.
- La función de enfermería respecto a la ELA es una actividad paliativa, la cual tendrá que buscarse el apoyo de familiares y/o cuidadores.

12. Bibliografía.

- (1) Orient-López F, Terré-Boliart R, Guevara-Espinosa D, Bernabeu-Guitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. REV NEUROL 2006;43(9):549-555.
- (2) A. Madrigal Muñoz. LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. España: ; 2006.
- (3) Larrumbe R, Martínez E, Martínez-Lage J. Enfermedades de la neurona motora. Medicine 1990;5:2563-7.
- (4) M^a C. Rodríguez González, C. Parejo García, R. García Cisneros, M^aJ Perez Sanchez, I. Martínez Valle. APOYO PSICOSOCIAL EN UN PACIENTE DIAGNOSTICADO DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA, CON APOYO A SU CUIDADORA. DESARROLLO DE ACTUACIONES. España: ; 2006.
- (5) ADELA. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Available at: http://p5.ocu.org/site_images/pdfs/EnfermedadesRaras/esclerosis_lateral_amiotrofica.pdf.
- (6) Sinaki M, Mulder D. Rehabilitation techniques for patients with amyotrophic lateral sclerosis. Mayo Clin Proc 1978;53:173-8.
- (7) Calzada-Sierra D, Gómez-Ferenández L. Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol 2001;32:423-6.
- (8) Janiszewski D, Caroscio J, Wisham L. Amyotrophic lateral sclerosis: a comprehensive rehabilitation approach. Arch Phys Med Rehabil 1983;64:304-7.
- (9) Francis K, Bach J, DeLisa J. Evaluation and rehabilitation of patients with adult motor neuron disease. Arch Phys Med Rehabil 1999;80:951-63.
- (10) Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ADELA). 2005; Available at: <http://www.adelaweb.com>. Accessed 07/15.
- (11) Sáenz de Pipaón I, Larrumbe R. Programa de enfermedades neurodegenerativas. Anales del Sistema Sanitario de Navarra 2004;28:1-28.

- (12) Cuadrado-Gammarra J, Sevillano-García M, De Pedro-Cuesta J. Enfermedad de motoneurona en España: rasgos epidemiológicos diferenciales. *Rev Neurol* 1999;29:887-9.
- (13) Sejvar J, Holman R, Bresee J, Kochanek K, Schonberger L. Amyotrophic lateral sclerosis mortality in the United States, 1979-2001. *Neuroepidemiology* 2005;25:144-52.
- (14) Chio A. Mortality trends in ALS: an increasingly intricate puzzle. *Lancet Neurol* 2005;4:453-4.
- (15) Haverkamp L, Appel V, Appel S. Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population: validation of a scoring system and a model for survival prediction. *Brain* 1995;118:707-19.
- (16) Eisen A, Schulzer M, NacNeil M, Pant B, Mak E. Duration of amyotrophic lateral sclerosis is age dependent. *Muscle Nerve* 1993;16:27-32.
- (17) Brooks B, Miller R, Swash M. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2000;1:293-9.
- (18) Ross M, Miller R, Berchert I. Toward earlier diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: revised criteria. *Neurology* 1998;50:768-72.
- (19) Chio A. Survey: an international study on the diagnosis and its implications in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1999;246(3):1-5.
- (20) Miller R, Rosenberg J, Gelinas D. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1999;52:1311-23.
- (21) Aminoff M. Clinical electromyography. *Electrodiagnosis in Clinical Neurology*. Curchill livingstone 1992:249-82.
- (22) Daube J. Nerve Conduction Studies electromyography: electrodiagnosis in Clinical Neurology. *Curchill livingstone* 1992:283-326.
- (23) Murria Nicholas M. Motor evoked Potentials: electrodiagnosis in Clinical Neurology. *Curchill livingstone* 1992:605-26.
- (24) Mills K. Motor neuron disease. Studies of corticospinal excitation of the single motoneurons by magnetic brain stimulation. *Brain* 1995;118:71-82.
- (25) Peretti-Viton P, Azuley J, Trefouret S. MRI of the intracranial corticospinal tracts in amyotrophic and primary lateral sclerosis. *Neuroradiology* 1999;41(10):744-9.
- (26) Andersen P, Nilsson P, Keränen M. Phenotypic heterogeneity in motor neuron disease patients with CuZn-superoxide dismutase mutations in Scandinavia. 1997;

120:

1.723-37. Brain 1997;120:1723-37.

(27) Chance P, Robin B, Ryan S,. Linkage of the gene for an autosomal dominant form of juvenil amyotrophic lateral sclerosis to chromosome 9q34. J Hum Genet 1998;62:633-40.

(28) Pérez C, Contreras E, Genoveva M, Botella L. LA ELA EN CASA. Alicante: Fundación Diógenes; 2008.

(29) Couratier P, Desport JC, Tomy F, Lacoster M. Modalités et conteneue de l'annonce du diagnostic de sclérose latérale amyotrophique sporadic. Revue Neurol (Paris) 2006;162:108-12.

(30) Smithson W. Integrating the algorithm into community practice. Neurology 1999;53(8):63-6.

(31) Strong M. Simplifying the approach: what can we do? Neurology 1999;53(8):31-4.

(32) Dengler R. Current treatment pathway in aIS: a european perspective. Neurology 1999;53:884-10.

(33) García Luna P. Apoyo emocional y psicológico en la ELA. Sevilla (España): Asociacion Andalza de Esclerosis Lateral Amiotrófica; 2008.

(34) Akley BJ, Ladwyg GB. Manual de Diagnósticos de Enfermería. Guía para la planificación de cuidados. 7ª ed. Madrid: ELSEVIER; 2007.

(35) Moorhead S, Swanson E. Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC). 4ª ed. Madrid: ELSEVIER MOSBY; 2007.

(36) McCloskey Dochterman J, Bulechek GM. Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC). 4ª edición ed. Madrid: Elsevier; 2007.

(37) García MV, Rodriguez C, Toronjo A. Enfermería del anciano. Madrid: DAE 2001.

(38) Reguero Pilo M, González Gilarte L, Blanco Garcia M. Plan de cuidados de enfermería a pacientes con riesgo de broncoaspiración. 2008.

13. Anexos

- **Anexo 1:** Valoración de las Actividades de la Vida Diaria:

ÍNDICE DE BARTHEL ACTIVIDADES BÁSICAS DE LA VIDA DIARIA

Comer	<ul style="list-style-type: none"> - Totalmente independiente - Necesita ayuda para cortar carne, pan, etc - Dependiente 	10 5 0
Lavarse	<ul style="list-style-type: none"> - Independiente. Entra y sale solo del baño - Dependiente 	5 0
Vestirse	<ul style="list-style-type: none"> - Independiente. Capaz de ponerse y quitarse la ropa, abotonarse, atarse los zapatos - Necesita ayuda - Dependiente 	10 5 0
Arreglarse	<ul style="list-style-type: none"> - Independiente para lavarse la cara, las manos, peinarse, afeitarse, maquillarse, etc - Dependiente 	5 0
Deposiciones	<ul style="list-style-type: none"> - Continente - Ocasionalmente algún episodio de incontinencia o necesita ayuda para administrarse supositorios o lavativas - Incontinente 	10 5 0
Micción	<ul style="list-style-type: none"> - Continente o es capaz de cuidarse la sonda - Ocasionalmente, máx un episodio de incontinencia en 24h, necesita ayuda para cuidar la sonda - Incontinente 	10 5 0
Usar el retrete	<ul style="list-style-type: none"> - Independiente para ir al WC, quitarse y ponerse la ropa - Necesita ayuda para ir al WC, pero se limpia solo - Dependiente 	10 5 0
Trasladarse	<ul style="list-style-type: none"> - Independiente para ir del sillón a la cama - Mínima ayuda física o supervisión - Gran ayuda pero es capaz de mantenerse sentado sin ayuda - Dependiente 	15 10 5 0
Deambular	<ul style="list-style-type: none"> - Independiente, camina solo 50 metros - Necesita ayuda física o supervisión para caminar 50m - Independiente en silla de ruedas, sin ayuda - Dependiente 	15 10 5 0
Escalones	<ul style="list-style-type: none"> - Independiente para subir y bajar escaleras - Necesita ayuda física o supervisión - Dependiente 	10 5 0
	TOTAL	

Valoración de la incapacidad funcional:

100	Total independencia (siendo 90 la máxima puntuación si el paciente usa silla de ruedas)
60	Dependencia leve
35-55	Dependencia moderada
20-35	Dependencia severa
20	Dependencia total

• **Anexo 2**

Valoración de las Actividades Instrumentales de la Vida Diarias:

Anotar con la ayuda del cuidador principal, cuál es la situación concreta personal del paciente, respecto a estos 8 ítems de actividades instrumentales de la vida diaria	
A. CAPACIDAD PARA USAR EL TELÉFONO	Puntos
1. Utiliza el teléfono a iniciativa propia, busca y marca los números, etc	1
2. Marca unos cuantos números bien conocidos	1
3. Contesta el teléfono pero no marca	1
4. No usa el teléfono	0
B. IR DE COMPRAS	
1. Realiza todas las compras necesarias con independencia	1
2. Compra con independencia pequeñas cosas	0
3. Necesita compañía para realizar cualquier compra	0
4. Completamente incapaz de ir de compras	0
C. PREPARACIÓN DE LA COMIDA	
1. Planea, prepara y sirve las comidas adecuadas con independencia	1
2. Prepara las comidas si se le dan los ingredientes	0
3. Calienta y sirve las comidas pero no mantiene una dieta adecuada	0
4. Necesita que se le prepare y sirva la comida	0
D. CUIDAR LA CASA	
1. Cuida la casa sólo o con ayuda ocasional (ej. Trabajos pesados)	1
2. Realiza tareas domésticas ligeras como fregar o hacer cama	1
3. Realiza tareas domésticas ligeras pero no puede mantener un nivel de limpieza aceptable	1
4. Necesita ayuda en todas las tareas de la casa	1
5. No participa en ninguna tarea doméstica	0
E. LAVADO DE ROPA	
1. Realiza completamente el lavado de ropa personal	1
2. Lava ropa pequeña	1
3. Necesita que otro se ocupe del lavado	0
F. MEDIO DE TRANSPORTE	
1. Viaja con independencia en transportes públicos o conduce su coche	1
2. Capaz de organizar su propio transporte en taxi, pero no usa transporte público	1
3. Viaja en transportes públicos si le acompaña otra persona	1
4. Sólo viaja en taxi o automóvil con ayuda de otros	0
5. No viaja	0
G. RESPONSABILIDAD SOBRE LA MEDICACIÓN	
1. Es responsable en el uso de la medicación, dosis y horas correctas	1
2. Toma responsablemente la medicación si se le prepara con anticipación en dosis preparadas	0
3. No es capaz de responsabilizarse de su propia medicación	0
H. CAPACIDAD DE UTILIZAR EL DINERO	
1. Maneja los asuntos financieros con independencia, recoge y conoce sus ingresos	1
2. Maneja los gastos cotidianos pero necesita ayuda para ir al banco, grandes gastos, etc	1
3. Incapaz de manejar el dinero	0

Máxima dependencia: 0 puntos

Independencia total: 8 puntos

- **Anexo 3:**

La encuesta que pasaremos por los CAP de la provincia de Lérida será la siguiente:

*La puntuación ira de peor a mejor, es decir, el número 1 será la peor valoración y el número 5 o el 3 la mejor.

1. A partir de la información suministrada al paciente y su familia, ¿se ha conseguido disminuir el nivel de ansiedad del enfermo?
1 – 2 – 3 – 4 – 5
2. A partir de la información suministrada por la intervención al paciente y su familia, ¿se ha conseguido que el paciente tenga una buena aceptación de la enfermedad?
1 – 2 – 3 – 4 – 5
3. Con las actividades propuestas en la intervención, ¿se ha conseguido mantener intacta la integridad de la piel?
1 – 2 – 3
4. Con la información suministrada por la intervención al paciente y a su familia, ¿se ha conseguido que el paciente mejore su dieta?
1 – 2 – 3
5. Con la información suministrada en la intervención, ¿se ha conseguido que el paciente, en un estado avanzado de la enfermedad, sea lo más autónomo posible en las AVD?
1 – 2 – 3 – 4 – 5
6. Con la información suministrada en la intervención, ¿se ha conseguido que el paciente, en un estado avanzado de la enfermedad, haya aprendido recursos para expresarse con claridad?
1 – 2 – 3 – 4 – 5

7. Con las actividades propuestas en la intervención, ¿se ha conseguido que el paciente tenga un buen patrón del sueño?

1 – 2 – 3 – 4 – 5

8. Con la información suministrada en la intervención, ¿se ha conseguido enseñar de la mejor forma posible a familiares/cuidadores del enfermo, a mover al paciente de la forma más adecuada, así como de sus cambios posturales?

1 – 2 – 3